

桡神经神经脂肪瘤病 1 例并文献学习

王博博 杨洁

甘肃省人民医院 甘肃兰州 730000

摘要：康某，男，33岁，主诉右手手指背伸无力5年；超声考虑桡神经脂肪纤维瘤性错构瘤；术中探查及术后病理证实。神经脂肪纤维瘤性错构瘤，2013年世界卫生组织统一归为神经脂肪瘤病，常见于儿童、青少年，手部易患，最常累及正中神经；病因不明，有典型的声像图特征，需要与神经来源肿瘤及引起巨指（趾）畸形的相关疾病鉴别。

关键词：桡神经；神经脂肪瘤病；超声特征；鉴别诊断

1 病史资料

康某，男，33岁，主诉右手手指背伸无力5年。患者自诉5年前无明显诱因出现右手手指背伸无力感，起初症状较轻，对生活无明显影响，后症状逐渐加重，以右手拇指、示指为著。专科检查：右侧腕关节未见明显畸形，主动活动轻度受限；右腕关节、掌指关节背伸运动受限（图1），拇指背伸运动受限。肌电图提示：右侧桡神经运动传导潜伏期远、近端均延长，传导速度减慢。超声所见（图2.3）：右侧桡神经深浅支分叉后约30mm处均呈瘤样增粗，层次结构不清，周边可见血流信号，浅支范围约80x5.6mm，深支范围约27.3x5.0mm。提示：右侧桡神经深浅支分叉后30mm处均呈瘤样增粗，考虑神经脂肪纤维瘤性错构瘤。该患者行神经松解粘连手术，清理神经外膜包裹的脂肪组织；术中（图4）见右侧桡神经主干到浅支和深支约3cm处起始处见深浅支增粗、束支粘连。术后病理：（桡神经束）送检组织镜下为纤维脂肪组织，边缘可见少许横纹肌；其间可见一些厚薄不等的、伴扩张、充血及出血血管。

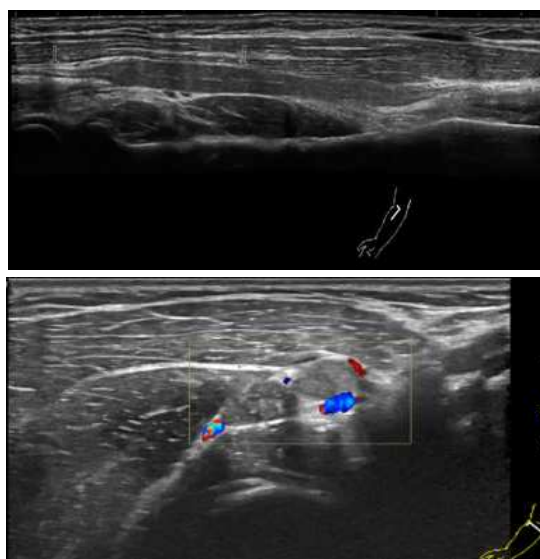


图 2.3 桡神经深浅支声像图：神经弥漫性肿胀增粗，回声增高，层次结构不清。（图 1：长轴；图 2：短轴）



图 1 患者腕关节背伸无力，无法上抬，表现为“垂腕症”。



图 4 术中大体所见：受累神经明显增粗变形，外包裹灰黄色脂肪组织

2 讨论

(1) 概述：神经脂肪纤维瘤性错构瘤，又称神经纤维脂肪瘤病、神经纤维脂肪瘤^[1]、神经内脂肪瘤^[2]，2013年世界卫生组织统一归为神经脂肪瘤病^[3]。是一种少见病变，是纤维脂肪组织对神经及其分支的逐渐渗透，浸润到神经束膜和神经外膜，导致受累神经梭状膨大^[4]。常见于儿童、青少年，最常累及正中神经^[5、6]，桡神经^[7]和尺神经^[8]也可受累；其他偶尔累及的有腓总神经、坐骨神经、指（趾）神经^[9]等。表现为缓慢生长的肿块^[9-11]，伴或不伴感觉和运动障碍^[5、7]，部分可伴腕管综合征^[12]，部分伴巨指（趾）畸形^[13]，或表现为大规模的软组织过度生长。症状和体征通常是长期存在的，大多在数年之后才因无痛性肿块就医。该病多为单侧发生，偶见双侧^[12]。

(2) 病因：神经异常生长的原因仍然未知^[14]。一些人认为是先天性、发育性的^[13]，而另一些人则认为神经刺激或创伤等因素引起的后天反应性过程^[15]。真正的病因可能是两者的结合，潜在的先天性易感性加上后天的创伤或刺激，诱发了这种肿瘤的形成。

(3) 超声特征：MRI和超声能够清晰显示它的特征，是首选的诊断方式，不建议进行活检^[16]。超声声像图特征：神经明显增粗，呈膨胀性生长，内可见分布不均的条状低回声神经纤维和高回声脂肪组织相间，长轴呈“电缆状”或“意大利面”征，短轴表现为点状低回声和强回声相间，呈“莲藕状”。

(4) 鉴别：首先需要与神经脂肪病变鉴别，包括神经内脂肪瘤、神经外脂肪瘤^[17]。神经内脂肪瘤是发生在神经外膜内的包裹良好的脂肪团；神经外脂肪瘤是位于神经外膜外的脂肪性病变，二者神经束间均无脂肪穿插。此外需要和神经来源的其他非脂肪性肿瘤鉴别，如神经鞘瘤、神经血管瘤等。神经鞘瘤超声表现为实性低回声肿物，有包膜，沿神经长轴生长，偏心，可伴囊性变或钙化；神经血管瘤神经明显增粗，神经束间可见较宽的条状液性暗区，CDFI可见低速血流信号，多为静脉频谱。如果患者的首发症状是巨指（趾）畸形，或大规模的软组织过度生长，还需要与其他引起巨指（趾）畸形及软组织过度生长的疾病鉴别，如神经纤维瘤病、血管瘤病、淋巴管瘤病、K-T综合征、马夫西综合征等。神经纤维瘤病多有家族史，全身皮肤伴牛奶咖啡斑；血管瘤病临床上诊断为可触及的杂音；淋巴血管瘤病临床上

表现为弥漫性肿胀和凹陷性水肿；K-T综合征临床表现为肢体肥厚、皮肤血管瘤、静脉曲张、皮肤葡萄酒色斑，影像学检查可发现动脉发育不良、动静脉瘘或静脉曲张^[4]；马夫西综合征是由软组织多发血管瘤和多发内生软骨瘤组成，多见于指骨和长骨^[18]。

(5) 治疗和预后：因为增生的纤维脂肪组织与神经束混合在一起，病变不能真正完全切除而不牺牲受累神经，因此不建议完全切除受累神经。有研究认为年轻人应该仅通过观察来治疗，因为这些病变可能是自限性的。随着时间的推移，肿瘤的大小会自然减小^[19]。

3 总结

本病例与文献报道相比，声像图并未表现为典型的“莲藕”征象。原因可能是桡神经本身纤细，位置相对较深，加之设备分辨率的影响，正常桡神经筛网状结构并不典型，仅表现为低回声结构，因此该病例仅表现为神经弥漫肿胀增粗，横截面积增大，回声稍增高，正常神经束与神经束间浸润的纤维脂肪组织回声接近。本病例是我院见到的第一例神经脂肪瘤病病例，临床医生术中进行了神经松解粘连，清除神经外膜大量的脂肪组织，并没有损伤神经纤维，术后患者背伸能力较前略有增加，术后3年电话随访得知患者临床症状无明显变化，无缓解，亦无恶化。由于该病的罕见性，大部分研究都以个案报道或者少数病例为主，准确的流行病学、病因学和最佳管理策略仍然知之甚少。正确诊断对不熟悉该病的人更具挑战性。因此，作为超声医生通过典型声像图特征，能够做到准确诊断该疾病；作为临床医生知道该病的特点，避免盲目的手术切除，根据患者的年龄、症状、体征、受累神经及病变范围制定最佳的个体化治疗方案，从而最终使患者收益。

参考文献：

- [1]Diwakar N, Kamble RB, Gidaganti M. Imaging of neurofibrolipoma of median nerve. *Neurol India* 2011;59:488-9.
- [2]H L Friedlander, N J Rosenberg, D J Graubard. Intra-neural lipoma of the median nerve. Report of two cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am.*1969;51(2):352-62.
- [3]Fletcher, C.D. The evolving classification of soft tissue tumours—An update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology*, 2014;64:2-11.
- [4]Nanno M, Sawaizumi T, Takai S. A case of fibrolipomatous

hamartoma of the digital nerve without macrodactyly. *J Nippon Med Sch* 2011;78:388-92.

[5]Jalan D, Garg B, Marimuthu K, Kotwal P. Giant lipoma: An unusual cause of carpal tunnel syndrome. *Pan Afr Med J* 2011;9:29

[6]Tomas M,Robert J,Akshay S,Mark A.Strengthening the association of lipomatosis of nerve and nerve-territory overgrowth: a systematic review.*J Neurosurg.* 2019 Mar 29;132(4):1286-1294.

[7]Ganapathy K, Winston T, Seshadri V. Posterior interosseous nerve palsy due to intermuscular lipoma. *Surg Neurol* 2006;65:4956.

[8]Ozdemir O, Calisaneller T, Gerilmez A, Gulsen S, Altinors N. Ulnar nerve entrapment in Guyon's canal due to a lipoma. *J Neurosurg Sci.* 2010;54:1257.

[9]Humphrey O,Artemisia D,Susanne R.Fibrolipomatous hamartomas of the median nerve in infancy and early childhood—imaging hallmarks, symptomatology, and treatment.*Eur J Pediatr.*2018 Apr;177(4):567-573.

[10]Rong Zeng,Katherine F,Lynn F,James L,Yitong Fu.Fibrolipomatous hamartoma of the inferior calcaneal nerve (Baxter nerve).*Skeletal Radiol.*2012 Sep;41(10):1323-6.

[11]Roy W, Ashley L, Lee Ga.,et al.Fibrolipomatous hamartoma of the foot with associated macrosyndactyly: a case report.*Radiology Case Reports* 2022;638 - 640

[12]Jenna S,Dale C,Garth B,Rani K.Fibrolipomatous

hamartoma of the median nerve: A cause of acute bilateral carpal tunnel syndrome in a three-year-old child: A case report and comprehensive literature review.*Plast Surg (Oakv).*2014;22(3):201-6.

[13]田立杰.周围神经纤维脂肪瘤的命名、诊断与治疗[J].*实用手外科杂志*,2002,(02):70-72+129.

[14]Afshar A. Carpal tunnel syndrome due to lipofibromatous hamartoma of the median nerve. *Arch Iran Med* 2010;13:45-7.

[15]Guthikonda M, Rengachary SS, Balko MG, van Loveren H. Lipomatous hamartoma of the median nerve: Case report with magnetic resonance image correlation. *Neurosurgery* 1994;35:127-31.

[16]方字文,丁磊,张海涛,等.神经纤维脂肪性错构瘤的MRI表现[J].*影像诊断与介入放射学*,2022,31(01):32-37.

[17]Tomas M,Mark A,Jodi M,et al.What's known and what's new in adipose lesions of peripheral nerves? *Acta Neurochir (Wien).*2021 Mar;163(3):835-842.

[18]M Jermann,K Eid,T Pfammatter,R Stahel.Maffucci's syndrome. *Circulation.*2001 Oct 2;104(14):1693.

[19]谢飞,欧学海.神经纤维脂肪错构瘤的诊治进展[J].*实用手外科杂志*,2022,36(04):535-538.

作者简介:

王博博,(1987—),女,汉族,甘肃兰州人,硕士研究生,甘肃省人民医院,副主任医师,研究方向:肌骨超声